

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1941-1942. — N° 108

LES LYMPHANGIOMES A LOCALISATIONS MULTIPLES

A propos de deux observations

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 9 Juillet 1942

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

FERNAND BOUCHET

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX DE LYON

Né à Rumilly (Hte-Savoie), le 23 Avril 1914.

IMPRIMERIE DE TREVoux

G. Patissier

—
1942

**LES LYMPHANGIOMES
A LOCALISATIONS MULTIPLES**

A propos de deux observations.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

LES LYMPHANGIOMES A LOCALISATIONS MULTIPLES

A propos de deux observations

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 9 Juillet 1942

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

PAR

FERNAND BOUCHET

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX DE LYON

Né à Rumilly (Hte-Savoie), le 23 Avril 1914.

IMPRIMERIE DE TRÉVOUX

G. Patissier

—
1942

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE
Assesseur	M. A. MOREL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. LANNOIS, HUGOUNENQ, PIC, CONDAMIN,
PAVIOT, NICOLAS, VILLARD, NOVE-JOSSERAND, TIXIER, COLLET, GAYET, CLUZET
BERARD, COURMONT, GUIART, PIERY, CADE, THEVENOT Léon.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. FROMENT
Cliniques chirurgicales	SAVY
Clinique obstétricale et Accouchements	PATEL
Clinique ophtalmologique	SANTY
Clinique dermatologique et syphiligraphique	RHENTER
Clinique neurologique et psychiatrique	BONNET
Clinique médicale infantile	FAVRE
Clinique gynécologique	LEPINE (J.)
Clinique Oto-rhino-laryngologique	MOURIQUAND
Clinique urologique	COITE
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	REBATTU
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	CIBERT
Clinique des maladies infectieuses	TAVERNIER
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	DUFOURT
Chimie biologique et médicale	X...
Chimie organique et Toxicologie	PONTHUS
Matière médicale et Botanique	FLORENCE
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL
Anatomie	MANCEAU
Histologie	GARIN
Physiologie	LATARJET
Pathologie interne	POLICARD
Pathologie générale et thérapeutique	HERMANN
Anatomie pathologique	CORDIER
Chirurgie opératoire	DECHAUME
Médecine expérimentale et comparée et Bactériologie	J. F. MARTIN
Médecine légale	X...
Hygiène	ARLOING (F.)
Pharmacie et Pharmacologie	MAZEL
Hydrologie thérapeutique et Climatologie	ROCHAIX
	LEULIER
	GATE

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Embryologie	M. NOEL
---------------------------------------	---------

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
GABRIELLE	P. RAVAUT	CLAVEL	FROMENT (R.)
CHAMBON	CROIZAT	LEVRAI	MARTIN (P.-E.)
REVOL	DELORE	BANSSILLON	MOUNIER-KUHN
ENSELME	JOSSERAND	MALLET-GUY	BROUSSY
SEDALLIAN	MORIN	ROMAN	PIFFAULT
CREYSSEL	PIGEAUD	PEYCELON	JOURDAN
DE ROUGEMONT	BERTRAND		

Examineurs de la Thèse

M. FAVRE, *Président*.
MM. FLORENCE, GATÉ et BROUSSY, *Assesseurs*.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE, A MA MÈRE

Au cours d'une vie toute de labeur et de sacrifices, leur seul souci fut de nous assurer un avenir meilleur.

Notre plus grand désir est d'être digne d'eux dans l'accomplissement de notre devoir.

Nous leur devons ce que nous sommes, et notre gratitude est infinie.

A MA SOEUR, A MON BEAU-FRÈRE

Nous voulons les remercier ici de
tout cœur de tous les témoignages
d'affection dont ils ne cessent de
nous entourer.

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. FAVRE

PROFESSEUR DE CLINIQUE DERMATOLOGIQUE
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

Pendant les deux semestres d'externat passés dans son service, il nous apprit à aimer cette science passionnante et subtile qu'est la Dermatologie.

Sa profonde érudition et le ton bienveillant de sa parole font le charme et l'intérêt de son précieux enseignement.

Il a bien voulu nous confier ce sujet de thèse et ne nous a ménagé ni son temps ni ses conseils dans l'élaboration de ce travail.

Nous lui exprimons notre profonde reconnaissance pour le grand honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'assurance de notre dévouement et de notre très respectueux attachement.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. FLORENCE

PROFESSEUR DE CHIMIE BIOLOGIQUE
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Nous avons suivi avec un très grand intérêt ses cours à la Faculté ; nous avons acquis ainsi de précieuses connaissances qui nous seront chaque jour plus utiles et nécessaires dans l'orientation que prend actuellement la médecine.

Nous voulons le remercier ici très respectueusement de l'insigne honneur qu'il nous fit en nous demandant de juger notre modeste travail.

Qu'il soit assuré de notre sincère et très profonde gratitude.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. GATÉ

PROFESSEUR D'HYDROLOGIE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

Nous sommes heureux de pouvoir nous compter parmi ses élèves.

Dès notre arrivée dans son service à l'Hôtel de l'Antiquaille, il s'est intéressé à nous avec une grande bienveillance dont nous tenons à le remercier très sincèrement.

Nous ne cessons de profiter pleinement de la clarté et de la sûreté de son enseignement.

En acceptant d'être notre juge, il a acquis un titre de plus à notre reconnaissance. Nous lui exprimons ici nos sentiments respectueux et notre profonde admiration.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BROUSSY

Il a accepté avec beaucoup d'amabilité de faire partie de notre jury.

Nous sommes profondément touché du grand honneur qu'il nous a fait ainsi et nous tenons à lui exprimer ici toute la reconnaissance respectueuse que nous ressentons.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

Monsieur le Professeur FAVRE

Monsieur le Professeur BONNET

Monsieur le Professeur MOURIQUAND

Monsieur le Professeur TAVERNIER

Monsieur le Professeur SAVY

Monsieur le Professeur Honoraire TIXIER

Externat :

Monsieur le Professeur SAVY

Monsieur le Professeur FAVRE

Monsieur le Professeur GATÉ

A MONSIEUR LE DOCTEUR CHANIAL
CHEF DE CLINIQUE DERMATOLOGIQUE A LA FACULTÉ

Nos sincères remerciements pour
l'aide précieuse qu'il nous a apportée
dans la rédaction de ce travail.
Nous l'assurons de notre fidèle
dévouement.

A MES CAMARADES DE L'EXTERNAT
ET DE LA FACULTÉ

RAPPEL HISTORIQUE

C'est seulement au cours du dernier lustre du XIX^e siècle, que médecins et chirurgiens se sont attachés à étudier et à isoler les lymphangiomes.

Des noms célèbres sont venus illustrer cette question qui était restée bien confuse dans tous les esprits jusqu'à la publication d'observations qui ont fait date dans l'histoire des lymphangiomes.

Mais ces premières observations publiées en Angleterre, comme celles qui les suivirent en Allemagne, en Autriche puis en France, relatent des cas de lymphangiomes circonscrits, se manifestant en un endroit déterminé des téguments et n'intéressant par là-même qu'une partie restreinte et nettement délimitée du système lymphatique.

Or, autant que faire se peut, nous avons recherché dans la littérature des observations de lymphangiomes analogues aux deux cas que nous nous proposons d'étudier dans ce travail, c'est-à-dire des cas dans lesquels on trouve chez un même sujet plusieurs localisations de

lymphangiomes cutanés concomitants à des lymphangiomes diffus intéressant le système lymphatique de toute une région du corps.

Par contre, nombreuses sont les observations de lymphangiomes circonscrits que l'on rencontre malgré la date relativement récente où l'on a pensé à isoler les lymphangiomes d'affections à peu près semblables telles que les hémangiomes et les lymphangiectasies qui, par leurs analogies, les faisaient les confondre avec eux.

Ce sont, WEGNER en Allemagne et CHIPAULT en France, tous deux chirurgiens, qui ont esquissé les premiers, chacun à leur manière, une ébauche de classification de lymphangiomes. Car, avant eux, les anatomo-pathologistes admettaient l'existence des angiomes lymphatiques un peu théoriquement comme une sorte de pendant logique aux angiomes vasculaires sanguins alors beaucoup mieux connus.

Les premières observations détaillées nous viennent d'Angleterre. En 1879, TILBURY FOX et COLCOTT FOX publièrent la première observation de lymphangiome cutané, caractérisé par de petites vésicules claires qu'ils dénommèrent « lymphangiectodes ».

Un an plus tard, en 1880, JONATHAN HUTCHISON publia deux observations analogues. Dans l'une d'elles, il décrit ainsi les lésions : « Beaucoup des éléments étaient réellement vésiculeux, ou en tout cas contenaient du liquide, ce dont on pouvait facilement s'assurer à l'aide d'une loupe ou d'une aiguille. En perçant ces vésicules, on obtenait aisément un liquide clair où le microscope décelait l'existence de cellules pareilles à celles de la lymphé. Il n'y avait pas d'hypertrophie

papillaire. Dans plusieurs vésicules il s'était produit de petites hémorragies et l'on pouvait voir à leur fond des bouquets vasculaires dans la plupart desquels toutefois le sang paraissait être coagulé. La peau autour et entre les papules était saine ; il y avait seulement un peu de congestion à leur base. L'éruption était d'un caractère remarquablement uniforme sur toute son étendue et les vésicules ne différaient entre elles que par la présence ou l'absence de bouquets capillaires ».

HUTCHINSON appela cette affection : « Lupus lymphaticus ».

Un nouveau cas fut publié en Allemagne en 1883 par KÖBNER, puis encore, en 1889, un autre par COLCOTT FOX en Angleterre sous le nom de Lymphangiectasie.

MALCON MORRIS, la même année, donne à la lésion le nom qu'elle conservera de « Lymphangiome circonscrit ».

Au cours des années précédentes, l'Ecole de Vienne, représentée par HÉBRA, KAPOSI et BIÉSIADCKI, avait décrit le « Lymphangiome tubéreux multiple ». La lecture comparée de la description de KAPOSI et de celle d'HUTCHINSON montre que les deux lésions étaient totalement différentes.

Mais peu à peu le lymphangiome circonscrit s'imposait sur le continent grâce surtout à l'important mémoire publié en 1890 par FINCH NOYES et TORÖK, mémoire dans lequel les deux auteurs montrent que « le processus morbide se développe aux dépens des vaisseaux lymphatiques et qu'il consiste en une véritable néoplasie de l'endothélium lymphatique avec néoformation de cavités lymphatiques qui se dilatent ».

Dans les années qui suivirent les observations de SCHMIDT, de JAMIESON, d'ELLIOT, de HARTZELL viennent confirmer les précédentes.

C'est en 1891 que BESNIER, dans ses notes et additions à la traduction du Traité de KAPOSI, démontra l'erreur du dermatologiste viennois et donna le « coup de grâce » au Lymphangiome Tubéreux multiple qui en réalité n'était autre chose qu'un cas de cystadénome épithélial bénin.

D'autre part, à la même époque, à Bruxelles, SCHMIDT et de Bock, émirent des doutes sur la nature lymphatique de la néoplasie, estimant qu'il s'agissait avant tout d'un processus développé au dépens du système vasculaire sanguin. Ils déclarèrent alors que tous les lymphangiomes circonscrits décrits à ce jour ne constituaient que des « angiomes kystiques de la peau ».

Par ailleurs, BESNIER s'appuyant sur un fait personnel où l'élément vasculaire sanguin paraissait très prédominant estima nécessaire une révision des observations de lymphangiomes circonscrits publiées qui à son avis n'étaient que des cas d'angiomes lacunaires de la couche papillaire du derme.

Mais les remarquables observations d'ADAMS, de ROBINSON, de LESLIE ROBERTS de MEISSER, de GILCHRIST, se rapportent toutes à la description de NOYES et TORÖK par leurs caractères histologiques et cliniques.

Ultérieurement TORÖK étudia la question de très près et dans un travail effectué au laboratoire d'UNNA, prouva la nature lymphatique de la lésion.

C'est en 1899, que BROcq et BERNARD publièrent dans un remarquable mémoire leurs derniers travaux sur la

structure anatomique de ces néoplasies et éclaircissent définitivement la question, montrant que si le système sanguin prend une part constante dans la constitution de ces lésions, cette part n'en est pas moins nécessaire, et que cette maladie est essentiellement d'origine lymphatique.

Observations

Observation I

Le jeune T..., 16 ans, entre dans le service du Professeur FAVRE pour des tuméfactions sous-cutanées multiples.

Il est le fils unique d'une famille sur laquelle on ne peut avoir aucun renseignement sinon que le père est seul vivant.

Le jeune malade donne lui-même les renseignements suivants :

Alors qu'il était encore nourrisson, il a subi une intervention sur la verge, très probablement pour un phimosis. Il signale une diphtérie dans sa première enfance ; vers l'âge de cinq ans, une otite droite et une mastoïdite opérée qui ont laissé pour séquelle une surdité accentuée.

A l'âge de 13 ans, par deux fois, à l'Hôpital Bretonneau, on intervient pour enlever, dit le malade, de « gros bourrelets » qui siégeaient sur la verge en différentes régions : à la base, sur la face dorsale et dans la région du frein. Toujours selon les dires du malade, les lésions n'avaient pas été excisées en totalité, et celles qu'il présente actuellement préexistaient à l'opération et depuis elles n'ont fait qu'augmenter de volume, alors que dans

les zones où elles avaient été enlevées ; ces dernières n'ont pas réapparu.

A l'entrée dans le service, ce qui frappe dans l'aspect de ce malade, c'est qu'il paraît beaucoup plus jeune que son âge — on lui donne 13 ans — par suite du faible développement des caractères sexuels secondaires. On constate une hypotrichose, notamment dans la région pubienne qui n'est recouverte que d'un duvet. D'autre part, les testicules ont à peine ébauché leur hypertrophie. Enfin, la voix n'a pas mué ; elle est encore celle d'un enfant.

Par contre le système musculaire est normalement développé et le psychisme est normal.

On relève une légère asymétrie faciale, notamment un aplatissement de la bosse pariétale gauche et un élargissement de la moitié correspondante du visage.

Enfin, l'examen des membres montre un membre supérieur gauche plus gros que le droit et inversement aux membres inférieurs où le droit est plus gros que le gauche. Cette impression se trouve précisée par les mensurations suivantes :

Membres supérieurs :

1) A 19 cm. de la styloïde cubitale :

Avant-bras droit	21 cm. 5
Avant-bras gauche ..	23 cm. 5

2) A 15 cm. de l'olécrane :

Bras droit	20 cm. 5
Bras gauche	22 cm.

Membres inférieurs :

1) A 15 cm. du bord supérieur de la rotule :

Cuisse droite 43 cm.

Cuisse gauche 40 cm. 5

2) A 15 cm. de la pointe de la rotule :

Jambe droite 29 cm.

Jambe gauche 28 cm.

Les lésions cutanées qui ont amené le petit malade siègent d'une part sur les membres, d'autre part sur les organes génitaux.

I. — LÉSIONS DES MEMBRES

Elles sont de deux ordres :

1°) Il existe sur de vastes surfaces des épaissements cutanés surtout nets aux membres dont ils augmentent le volume.

On les observe au membre supérieur gauche où ils s'étendent jusqu'au dos de la main. Il s'agit d'infiltration élastique sans autre modification des téguments dont la coloration, la kératinisation sont normales. On peut en dire presque autant de l'élasticité cutanée : la peau se pince plus mal parce qu'elle est plus épaisse.

La même modification s'observe au membre inférieur droit : l'infiltration très nette à la cuisse, encore percep-

tible au tiers inférieur de la jambe, épargne le pied dont la peau a sa consistance normale. C'est une infiltration élastique qui s'étend sur des surfaces assez vastes et va en diminuant progressivement de la racine des membres vers leur extrémité. Il est difficile de se prononcer sur la nature de cette infiltration qui ne s'accompagne d'aucun accident de surface. On ne peut cependant s'empêcher de la rattacher au processus lymphatique si évident en certains points.

2°) En d'autres points des téguments, des lésions d'un autre type méritent une description, et tout d'abord la lésion de l'auriculaire gauche. Ce doigt est déformé ; il présente sur la deuxième phalange une tuméfaction annulaire de consistance ferme, élastique, formée par l'agglomération de soulèvements papuloïdes dont les dimensions moyennes sont celles d'une tête d'épingle de verre. Ces soulèvements sont de teintes peu variables : la plupart sont blancs, légèrement jaunâtres ; chez d'autres, la coloration est un peu plus accentuée. Ce ne sont pas des papules superficielles, mais des accidents de surface d'un infiltrat profond. Sur toute cette surface l'épiderme est plus épais qu'en d'autres régions. Le fait est particulièrement net à la face palmaire de l'anneau que nous avons décrit ; l'aspect jaunâtre paraît bien dû à l'hyperkératinisation qui est en ce point très manifeste.

À la face dorsale du doigt, on remarque que le soulèvement papuleux, ici diffus, présente à sa surface de petits points noirs. Ces points noirs sont formés de petits cônes cornés que l'on peut enlever et qui laissent après

leur ablation une minime dépression. Ils semblent développés pour la plupart autour d'un poil rudimentaire.

A la face externe du doigt, les petits soulèvements papuloïdes blanchâtres, dont nous avons parlé, isolés les uns des autres et tous égaux, forment comme une sorte de carrelage.

II. — LÉSIONS DES ORGANES GÉNITAUX

On les observe surtout sur la verge. Elles sont très particulières. Elles semblent remonter à la naissance. Elles portaient sur la partie antérieure du prépuce qui était volumineux et qui a été enlevé par circoncision large. On a fait une autoplastie en empruntant la peau au scrotum. Il ne semble pas qu'on ait fait une opération complète, mais des ablations partielles qui ont surtout porté sur la partie dorsale du prépuce.

Actuellement, le prépuce forme en arrière du gland un bourrelet volumineux souple, de consistance élastique. Les téguments sont curieusement modifiés. Ils sont mamelonnés, présentent des saillies de volume variable, séparées par de petits sillons qui donnent à certaines régions préputiales un aspect cérébriforme. En quelques points, des tuméfactions plus volumineuses et plus saillantes s'observent.

Il en est ainsi sur chaque côté de la verge, au voisinage de la ligne d'incision opératoire. La saillie mamelonnée droite a le volume d'une petite noisette, à gauche, celle d'un gros pois. On ne note aucune vésicule apparente.

“ La peau du prépuce paraît plus épaisse que normalement, mais ne présente pas de signe de troubles nets de la kératinisation. Au-dessous de la cicatrice opératoire, sur la partie dorsale du prépuce, se voient quelques très rares saillies minuscules, de teinte jaunâtre. L'une d'elles, un peu plus volumineuse, est située vers la base de la verge. Il s'agit probablement de petites lésions minuscules non évolutives.

Le gland ne présente pas de lésions nettes, sauf cependant un petit nodule situé en avant, juxta-urétral antérieur du volume d'une tête d'épingle de verre.

La peau des bourses est normale et ne présente aucune infiltration.

Les examens cardio-vasculaire, pulmonaire et neurologique, n'ont permis de déceler aucune affection.

La tension artérielle est normale à 10,5/6.

Des examens spéciaux ont été pratiqués :

Les sérologies (B. W., Kahn, Meimicke) sont négatives.

Le métabolisme basal est augmenté de 18 %.

Le dosage du cholestérol sanguin : 1 gr. 96 %.

Après son séjour à la Clinique Dermatologique, le petit malade est envoyé dans le service du Professeur Tavernier pour une intervention sur la verge, dont voici le compte-rendu opératoire :

« On se décide à lui réséquer une tranche de melon de sa couronne préputiale lymphangiomateuse, enlevant la partie la plus exhubérante à droite. Incision qui montre

au-dessous d'une peau épaissie un tissu lymphangioma-
teux épais en forme d'éponge avec des lacunes irrégulières
remplies d'un liquide sans tension. Ce tissu est assez épais
pour que l'on ait de la peine à trouver les corps caverneux
qu'on craint toujours d'inciser par mégarde en allant plus
profond dans ce tissu lymphangiomateux. Quand on les a
découverts, ces corps caverneux qui sont très petits s'énucléent
presque spontanément de la gaine de lymphangiome. On fait
une résection aussi étendue que possible de la doublure
lymphangiomateuse profonde du greffe préputial, et comme le
lymphangiome se poursuit sous la peau du fourreau de la verge,
on prolonge l'incision jusqu'à l'angle péno-scrotal et on
poursuit jusque là l'exérèse du lymphangiome ».

Observation II

Le jeune Jean C..., âgé de 8 ans, est vu en Août 1934 à la Clinique Dermatologique où l'on fait le diagnostic suivant :

— Eléphantiasis nostras de la verge et du membre inférieur gauche.

— Petites varices lymphatiques du gros orteil gauche. Mains succulentes. Petites varices de l'auriculaire gauche.

Le 31 mars 1938, l'enfant revient dans le service pour les mêmes malformations qui l'avaient amené 4 ans auparavant.

On ne relève dans les antécédents familiaux que peu de renseignements : père et mère en bonne santé. Un frère bien portant.

Personnellement, l'enfant a eu une rougeole et une scarlatine, toutes deux guéries sans séquelles.

A l'âge de 7 ans, il a subi une circonsion.

Lors de ce deuxième séjour à l'hôpital, l'enfant présente :

1° Des lésions de la verge :

le gland est augmenté de volume. Le prépuce forme un « gros bourrelet » près du sillon balano-préputial.

2° Des lésions des membres :

le membre inférieur gauche est beaucoup plus volumineux que le droit, comme le montrent les mensurations suivantes, effectuées sur les cuisses et les jambes :

	<i>Gauche</i>	<i>Droite</i>
A mi-cuisse	32 cm.	27 cm.
A mi-jambe	26 cm.	23 cm.
Au cou-de-pied	26 cm.	22 cm.

De même aux membres supérieurs on observe des malformations de même ordre : les avant-bras sont plus volumineux que les bras. A la main droite les trois doigts du milieu semblent œdématiés. Il en est de même pour l'index et le médus gauches.

L'examen général est entièrement négatif.

Examens spéciaux :

Les sérologies (B. W., Kahn, Meinicke) sont négatives.

Le métabolisme basal est diminué de 32 %.

Le 3 Octobre 1938, on revoit l'enfant : aucun changement appréciable.

Le 19 Juillet 1939, l'enfant revient à la consultation pour une hydrocèle droite. Le testicule gauche paraît normal.

Le 2 Avril 1941, l'enfant revient et on décide de l'hospitaliser à nouveau.

Il présente toujours le même genre de lésions :

I. — LÉSIONS DES MEMBRES

Elles sont de deux ordres :

1° Certaines lésions consistent en une augmentation de volume très apparente aux membres supérieur gauche et inférieur gauche. Sur la plus grande partie des membres ainsi augmentés de volume, on ne note pas de modifications très apparentes de l'état des téguments : leur coloration est normale ; il n'y a pas de trouble de la kératinisation. Par contre l'aspect général des membres atteints s'est très modifié.

Aux membres supérieurs, les avant-bras et les mains ont une allure éléphantiasique, alors que les bras sont normaux. On s'en rend compte facilement par les mensurations faites sur les différents segments :

	<i>Droit</i>	<i>Gauche</i>
Bras	23 cm.	22 cm.
Avant-bras	26 cm.	26 cm.
Poignet	18 cm.	19 cm.

Aux avant-bras et aux mains, les téguments sont épaissis et de consistance plus dure qu'aux bras.

Les mains sont gonflées, particulièrement à leur face dorsale où la peau forme un coussinet de consistance élastique partout uniforme.

Les doigts sont inégalement atteints : c'est ainsi qu'à la main droite, l'auriculaire et le pouce ont un volume normal alors que les trois autres doigts sont gros et boudinés. L'infiltration va en diminuant généralement de la base des doigts vers leur extrémité.

Notons qu'en certains points de ces doigts, nous voyons des accidents de surface que nous décrivons plus loin.

A la main gauche, le pouce est plus atteint de même que l'index que l'on peut dire indemne.

Aux membres inférieurs, l'augmentation de volume porte sur le membre gauche, le droit étant normal.

Les mensurations effectuées donnent :

	<i>Droite</i>	<i>Gauche</i>
Cuisse	38 cm.	42 cm.
Jambe	27 cm.	32 cm.
Coup-de-pied	24 cm.	27 cm.

L'infiltration remonte jusqu'à la racine de la cuisse. C'est une infiltration ferme, résistante, élastique. Elle n'est pas dépressible et ne donne pas le signe du godet, sauf à la jambe où elle est particulièrement épaisse et où l'on peut, par une forte pression sur la face antérieure du tibia, provoquer une dépression qui disparaît d'ailleurs très rapidement.

Sur le dos du pied, l'infiltration forme une saillie très nette qui commence à un bon travers de doigt en arrière de la ligne d'insertion des orteils, jusqu'à l'interligne tibio-tarsien. Cependant, elle se continue, mais beaucoup moins accusée, jusque sur les orteils qui prennent, à gauche, une teinte pâle.

Mais sur ces vastes zones d'épaississement tégumentaire se voient en quelques points des modifications de surfaces qui ne s'observent que sur de très petits espaces.

2° Ces accidents de surface siègent uniquement aux doigts et à la verge.

Les doigts atteints sont l'annulaire droit, le médius et l'auriculaire gauches. Les lésions sont circonscrites ; elles occupent de petites surfaces sur les deux dernières phalanges. Elles sont formées d'un agglomérat de soulèvements papuloïdes de teinte parfois un peu plus pâle que les téguments normaux. Certains de ces soulèvements ont un aspect pseudo-vésiculeux et l'on croirait au premier abord qu'il existe dans ces papules une vésicule profonde. Ces lésions ont une consistance dure, râpeuse, particulièrement à l'annulaire droit où manifestement une hyperkératinisation très nette s'est développée. Sur cette surface hyperkératosique se voient de petites dépressions dont la plupart sont dues à la chute de « petits bouchons cornés » grisâtres ou noirâtres qui enlissent ces petites cavités. L'aspect est celui d'une porokératose que l'on ne rencontre pas partout,

mais qui est très nette sur la plus grande partie de la lésion de l'index droit.

Les petits cônes cornés se laissent assez facilement détacher et font place, après leur disparition, à une petite dépression entourée d'une collerette grisâtre.

Il faut insister sur la consistance dure de ces lésions, sur leur kératinisation, sur le fait qu'il n'existe aucune vésicule superficielle comme celles que l'on voit dans certaines formes de lymphangiomes.

Le petit malade a remarqué que lorsqu'il enlevait de petits cônes cornés, il suintait par l'orifice de porokératose, pendant plusieurs minutes, un liquide absolument incolore. Le suintement persistait assez longtemps, pour qu'à l'école il soit obligé de mettre sous sa main un buvard lorsqu'il écrivait pour ne pas mouiller son cahier.

II. — LÉSIONS DES ORGANES GÉNITAUX

On retrouve sur les organes génitaux des lésions de même ordre mais un peu moins nettes que celles que l'on a décrites sur les membres.

La partie inférieure du sac scrotal est considérablement épaissie, lourde et tourmentée. Les sillons habituels sont beaucoup plus profonds que normalement. Il n'y a pas de modification dans la kératinisation ni dans la couleur des téguments.

Les lésions de la verge, à peu près nulles à la base, prédominent à l'extrémité. Le gland est entouré par

une infiltration circulaire qui étale les cicatrices opératoires et qui ressemble en gros à celles d'un paraphimosis.

Les lésions portent principalement sur le gland et le fourreau.

Le gland est plus gros que ne le comporte l'âge de cet adolescent qui n'a qu'à peine ébauché sa puberté. Il présente des altérations de surface : petites saillies lenticulaires, sous-épidermiques, de coloration normale. La muqueuse est normalement colorée.

A partir du sillon balano-préputial, les lésions déforment complètement le fourreau dont l'aspect a été rendu encore plus tourmenté par les artifices chirurgicaux dont les cicatrices sont le centre des lésions.

Ce sont des infiltrations irrégulières, bosselées, avec des dépressions profondes qui séparent les éléments papuleux dont la grosseur va d'une tête d'épingle de verre à un gros pois. Il n'y a pas d'hyperkératose ; les éléments sont revêtus d'un épiderme normal.

L'examen viscéral de l'enfant est négatif.

Notons l'existence d'un angiome de teinte pâle qui apparaît plutôt pigmentaire que sanguin : c'est un angiome réticulé de teinte vieux rose, presque effacé en certains points et qui s'étend sur la face antérieure du thorax, en poussant un prolongement dans la région sous-claviculaire. On en observe quelques éléments discrets jusque vers l'appendice xyphoïde.

Par ailleurs, bonne dentition ; on voit un tubercule de Carabelli à gauche.

On constate enfin des altérations testiculaires : les testicules sont peu développés et durs.

Des examens spéciaux ont été pratiqués :

Sérologies : négatives en 1934 chez le père et la mère ;
 négatives en 1934 et en 1941 chez l'enfant ;

Métabolisme de base : diminué de 32 % en 1938 ;
 diminué de 13 % en 1941.

Percuti-réaction : positive.

Examens
anatomo = pathologiques

Examens anatomo-pathologiques

Les fragments de lésions prélevés par biopsie et ceux provenant des interventions ont été examinés en son laboratoire par notre Maître le Professeur Favre.

Voici le compte-rendu de ces examens :

L'examen histologique a porté sur un élément de lymphangiome d'un doigt et sur divers fragments prélevés au cours d'une opération faite sur le lymphangiome de la verge, chez le sujet de l'observation n° 1.

I. — ÉLÉMENTS DU DOIGT

A un petit grossissement, on constate un épaississement du derme. La biopsie, bien qu'assez profonde, n'a pas atteint le tissu cellulaire. Le derme profond est plus épais que normalement. On trouve autour de quelques vaisseaux de petits manchons cellulaires. Dans les parties supérieures du derme, les lésions lymphangiomateuses apparaissent. Ce sont des cavités très variées de forme, les unes arrondies, d'autres oblongues,

d'autres allongées, d'autres à contours très irréguliers. Elles sont généralement petites. On les trouve jusque dans les papilles dermiques qu'elles distendent et que parfois elles occupent toutes entières.

La plupart de ces cavités sont vides ; d'autres sont partiellement remplies de lymphé teintée légèrement en rose. On trouve également dans certaines cavités des éléments cellulaires. Les cavités sont bordées d'un endothélium à cellules aplaties. Elles sont creusées dans le derme comme par un emporte-pièce.

Certaines cavités sont cloisonnées, la cloison étant formée par des cellules endothéliales, sans tissu conjonctif. D'autres cavités plus larges, plus nombreuses, apparaissent séparées les unes des autres par de véritables cloisons conjonctives ; il ne s'agit pas ici de cloisons cellulaires, la formation semble plutôt devoir être interprétée comme un groupement de cavités lymphatiques voisines les unes des autres, qui ont dissocié le derme préexistant. L'aspect de la formation est celui d'une dentelle.

Si d'ordinaire les formations lymphatiques sont creusées dans le derme sans réaction, semble-t-il, du tissu dermique, il n'en est pas toujours ainsi et on trouve en nombre de points, entre des cavités lymphatiques, des amas cellulaires. Ces amas n'ont d'ailleurs pas l'importance et la densité de ceux que l'on observe dans les angiomes cellulaires sanguins.

Les cellules qui forment ces amas ont les unes un noyau foncé, homogène, et paraissent être des lymphocytes ; d'autres sont des cellules conjonctives ou oblongues.

Ces cellules interviennent-elles dans la formation des cavités lymphatiques ? Le fait est très probable.

Au sein de certains de ces amas, ces cellules se disposent en ordre endothélial autour de petites cavités et il semble bien qu'on assiste là à l'édification d'une formation lymphatique.

L'épiderme qui revêt ce lymphangiome du doigt est très épais. Il l'est beaucoup plus que l'épiderme normal de la région il semble bien que l'on puisse dire que la présence des cavités lymphatiques est responsable de cette hyperkératose et que l'on puisse parler à propos de cette formation de lymphagiokératome comme on a pu parler d'angiokératome.

II. — FRAGMENTS DE PRÉPUCE

Ces pièces proviennent d'une opération pratiquée sur le prépuce. Divers fragments ont été prélevés les uns superficiels, tel un nodule cutané saillant du prépuce, d'autres profonds, prélevés dans les volumineuses masses lobulées et élastiques qui sont devenues chez ce jeune garçon les téguments du prépuce.

Nodule superficiel :

Un premier examen montre un épaissement considérable de la peau. Les muscles lisses sont dissociés ; bon nombre d'entre eux sont en voie de disparition. Ces faisceaux de fibres musculaires lisses sont creusés de cavités et prennent un aspect spongieux. La myosine

ne s'observe plus que sous forme de trainées irrégulières.

Partout le tissu conjonctif est diffusément épaissi, sans lésions vasculaires notables, au moins dans le fragment examiné. En quelques points ce tissu conjonctif est œdémateux, imbibé d'une sorte de lymphé coagulable qui s'est teintée en rose.

Dans la profondeur de ce nodule dont la grosseur était celle d'une noisette, on trouve d'assez nombreux nerfs dont la gaine est épaissie.

Il existe des dilatations lymphatiques dans toute l'épaisseur de ce nodule. Elles sont généralement de petite dimension, arrondies, ovales ou irrégulières. La plupart sont vides ou contiennent un léger exsudat qui s'est rétracté au sein de la cavité lymphatique et qui se colore en rose très pâle par l'éosine.

En quelques points ces cavités lymphatiques sont particulièrement abondantes.

Il est à noter qu'aucune de ces cavités lymphatiques ne se voit dans la région papillaire proprement dite, élargissant la papille et soulevant l'épithélium, comme cela s'observe dans certains lymphangiomes cutanés ou muqueux.

Nodules profonds :

Dans les nodules profonds, la lésion la plus notable est l'épaississement diffus du tissu conjonctif, la dissociation, l'éparpillement des fibres musculaires lisses, l'imbibition de certaines zones de tissu conjonctif par l'œdème, la netteté des lésions nerveuses, l'existence en certains points autour des vaisseaux, dans le tissu conjonctif, de manchons cellulaires.

Les formations lymphatiques sont, sur quelques fragments, relativement discrètes ; on les rencontre cependant. Elles affectent ici la forme de fentes parfois très allongées.

Il est à noter que c'est souvent dans la même région de la préparation que les cavités lymphatiques sont comme groupées.

Examen histologique de la biopsie pratiquée sur le sujet faisant l'objet de l'observation n° 2.

On n'a examiné de C..., que le seul prépuce, qui est très épaissi.

Le tissu conjonctif relativement épais a dissocié les fibres musculaires lisses qui, en nombre de points, ont complètement disparu ou sont en voie d'atrophie.

Les lésions de lymphangiome se voient à toutes les hauteurs de l'épais fragment qui a été examiné.

Dans la zone sous-épidermique, les dilatations lymphatiques nombreuses sont espacées ; aucune n'est directement sous-épidermique ; la plupart d'entre elles sont creusées à l'emporte-pièce dans le tissu conjonctif épaissi. On trouve autour d'elles quelques cellules conjonctives, le plus souvent en petit nombre.

Dans la profondeur de la peau, on trouve de très abondantes dilatations lymphatiques, parfois si rapprochées qu'elles ne sont séparées les unes des autres que par de minces cloisons conjonctives. En ce point, le tissu conjonctif a pris l'aspect d'une véritable dentelle.

Discussion des observations

Discussion des observations

Les observations de ces deux petits malades présentent une symptomatologie commune :

Apparition des lésions.

Les lésions dont ces deux enfants sont porteurs semblent être de nature congénitale. Elles ont pu passer inaperçues à la naissance et dans la première enfance, car elles ne sont entrées en évolution qu'au cours de la seconde enfance. Il faut remarquer à ce sujet que les deux enfants ont subi une circoncision : l'un, très jeune alors qu'il était encore nourrisson ; l'autre plus tard, à l'âge de 7 ans.

L'attention est retenue par ce détail, et l'on peut facilement penser que l'on est intervenu sur les malformations naissantes dont leur prépuce était le siège. Ces malformations devaient plus tard s'affirmer sans conteste dans les deux cas.

Identité morphologique des lésions.

Mais c'est dans l'observation des différentes lésions que le parallélisme devient plus évident. Des lésions de deux ordres se retrouvent chez ces deux enfants ; les unes, consistant, sur de petits espaces limités, en des accidents de surface dont la nature lymphatique ne souffre aucun doute ; les autres représentées par des lésions diffuses intéressant toute une région du corps.

Or, comme nous l'avons vu dans l'étude histologique des lésions circonscrites dont nous avons parlé en premier lieu, ces lésions ont la constitution anatomo-pathologique du lymphangiome circonscrit. Elles présentent toutefois la particularité d'être hyperkératosiques, ce qui se rencontre rarement dans le lymphangiome. De plus, l'écoulement de la lymphe qui se produit lorsqu'on enlève les petits cônes cornés qui recouvrent les vésicules, est un signe pathognomique et vient signer la nature lymphatique de ces lésions.

Une autre particularité de ces lymphangiomes réside dans la multiplicité de leurs manifestations en diverses régions du corps très éloignées les unes des autres. C'est ainsi que dans la première observation, on voit le lymphangiome « s'exterioriser » d'une part sur l'auriculaire gauche, et d'autre part sur les organes génitaux, particulièrement sur le gland et le prépuce.

L'examen de ces lésions des téguments montre dès l'abord, qu'il s'agit bien là de lymphangiomes circonscrits puisqu'elles présentent tous les caractères cliniques de cette affection : soulèvements papuloïdes de la dimen-

sion d'une tête d'épingle, de verre, blancs-jaunâtres, translucides, écoulement de lymphé lorsqu'on perce les vésicules.

Mais chez le malade qui fait l'objet de la seconde observation, le nombre des manifestations lymphangiomateuses et leur dispersion sont encore bien plus nets. Sont intéressés à la fois l'auriculaire de la main droite, le médius et l'auriculaire de la main gauche ainsi que les organes génitaux, notamment le gland à la surface duquel on voit de petites saillies lenticulaires.

Remarquons cependant que les lésions tégumentaires de surface se manifestent avec moins de netteté aux organes génitaux que sur les membres.

Les vésicules lymphatiques sont en effet beaucoup moins typiques que celles que l'on peut voir sur les doigts. Par contre, l'infiltration des téguments semble être plus diffuse ; on a l'impression qu'on assiste là à un processus plus profond que cela ne se passe pour les lésions digitales. Le gland, le prépuce, le fourreau de la verge et les téguments des bourses sont infiltrés, éléphantiasiques. Le lymphangiome paraît gagner en profondeur comme est venu le confirmer la découverte opératoire d'un lymphangiome profond de la verge lors de l'intervention pratiquée par le Professeur Tavernier.

L'infiltration de la peau, l'aspect éléphantiasique des organes génitaux paraissent se faire au détriment des manifestations cutanées superficielles puisque là où ils existent, les troubles de la kératinisation s'estompent et tendent à disparaître.

Sur les vastes épaisissements cutanés des membres, l'infiltration du derme est à son maximum et tout acci-

dent de surface a disparu : la coloration et la kératinisation sont normales. Il ne subsiste plus que cette infiltration élastique, qui, nous l'avons dit plus haut, se voit aussi, mais moins développée, dans les régions où les lésions lymphatiques sont évidentes.

Devant ces constatations qui démontrent clairement que les deux ordres de lésions sont juxtaposés en certains points, superposés et intriqués en d'autres, il est normal et logique de voir une commune origine à ces lésions diffuses des membres et aux lésions circonscrites dont la nature lymphatique est solidement établie par la clinique et l'examen histologique.

Le parallélisme de l'étude clinique de ces deux cas est vraiment saisissant : chez ces deux malades l'affection remonte à l'enfance, tous deux présentent des altérations tégumentaires localisées et diffuses identiques, les mêmes troubles testiculaires. Enfin, ce qui frappe est le *processus évolutif* de ces lésions qui, malgré les exérèses et même dans un cas, une autoplastie, ont toujours récidivé montrant de ce fait l'extraordinaire vitalité des éléments pathologiques qui avaient pu échapper au bistouri.

Cet ensemble de faits et de constatations réalise un syndrome clinique curieux qui fait l'intérêt de ces deux malades que le hasard des hospitalisations a bien voulu amener, à un bref intervalle, dans le service du Professeur Favre.

Nos recherches dans la littérature ne nous ont rien permis de trouver de semblable à ces deux cas. Nombreuses sont les observations de lymphangiomes circonscrits que nous avons pu relever. Mais ils sont en général

uniques et non pas « multipolaires » comme chez ces enfants. Par ailleurs, on a bien signalé les lymphangiomes circonscrits, s'accompagnant de diverticules sous-jacents, constituant un lymphangiome profond et localisé, en relation directe avec le lymphangiome superficiel. Mais nous n'avons pas rencontré de lymphangiome très étendu, intéressant ou un membre ou un segment de membre, réalisant un véritable « *lymphangiome segmentaire* ».

Le caractère extensif de cette variété de lymphangiomes, lorsqu'on les rapproche des lymphangiomes circonscrits, nous permet de penser qu'il y a entre eux la même parenté que celle qui existe entre les angiomes circonscrits et les grands angiomes qui occupent de vastes surfaces cutanées.

Etiologie

Etiologie

On en vient inévitablement à se demander quelles peuvent être les causes efficientes de la production du lymphangiome ?

La littérature nous apprend à considérer deux sortes de lymphangiomes au point de vue étiologique :

L'une est constituée par le lymphangiome congénital ; l'autre par les lymphangiomes d'apparition secondaire.

Dans cette dernière catégorie, on a coutume de faire rentrer tous les lymphangiomes qui reconnaissent une cause étiologique nettement déterminée : soit un traumatisme ayant entraîné la production d'obstacles locaux siégeant sur la circulation lymphatique, sur la circulation veineuse ou même sur les deux à la fois ; tels les lymphangiomes diffus post-opératoires, survenant à la suite d'interventions pratiquées dans des régions comportant des carrefours veineux et lymphatiques. La possibilité d'une telle étiologie est évidemment à rejeter dans les deux cas qui nous intéressent.

Il faut aussi songer aux lymphangiomes secondaires à des infections chroniques, ces derniers se développent lentement par poussées successives et s'accompagnant généralement d'une élévation thermique.

Nous ne trouvons rien de semblable dans nos observations.

Remarquons de plus que la terminologie de « lymphangiome secondaire » ne nous semble pas justifiée dans ces sortes d'affections, qu'elles soient post-traumatiques ou post-infectieuses. Il ne s'agit en général que d'œdèmes lymphatiques déterminés par une stase lymphatique. En aucun cas, il n'y a néoformation ou prolifération du système lymphatique qui puisse expliquer le terme de lymphangiome

Il nous faut donc revenir à l'hypothèse de la congénitalité de l'affection. Mais on sait ce que signifie le terme de « congénital ».

Trop souvent ce terme est employé pour venir en aide à la déficience de nos connaissances. Toutes les hypothèses viennent alors s'offrir à nous depuis la « dysembryoplasie », toute empreinte des ténèbres de l'Inconnu, jusqu'à la « maladie congénitale » dont on croit savoir qu'elle relève d'une infection. Cette dernière terminologie nous paraît plus satisfaisante puisque l'on peut étiqueter une maladie congénitale du nom d'un agent pathogène que l'on peut mettre en évidence ou tout au moins dont on peut déceler la présence par une réaction de laboratoire.

Il ne faut pourtant pas rejeter systématiquement la possibilité d'une dysembryoplasie. Nous avons pu en effet retrouver une observation qui semble plaider en sa faveur : il s'agit de jumeaux vrais présentant tous deux à la naissance un lymphangiome circonscrit identique quant à la forme et à la localisation.

Cependant l'hypothèse d'une maladie congénitale nous semble plus vraisemblable. Entendons par là qu'au cours de la vie intra-utérine ou même déjà au moment de la fécondation, l'enfant a pu être soumis à une infection latente dont l'un des parents pouvait être atteint. L'idée première qui vient à l'esprit soulève l'éventualité de la syphilis héréditaire, trop souvent responsable de malformations chez les malheureux qui ont à en supporter le lourd fardeau.

Or, dans les deux cas que nous rapportons, nous n'avons, comme cela se produit souvent, aucune preuve irréfutable qui vienne confirmer cette hypothèse.

Les antécédents héréditaires ne nous apportent aucun élément qui puisse être retenu. Par contre, nous pouvons nous arrêter plus longuement sur les antécédents personnels :

Chez le premier malade, âgé de 16 ans, on est frappé par l'aspect infantile et le retard de développement que présente cet adolescent : la voix n'a pas encore commencé à muer ; vient ensuite l'absence presque totale des caractères sexuels secondaires : Hypotrichose sus-pubienne consistant en un simple duvet, testicules petits à peine ébauchés. Nous relevons encore une asymétrie faciale très prononcée.

Chez le second malade, nous trouvons aussi des altérations testiculaires : testicules durs, petits et présence d'une hydrocèle d'apparition récente et de nature indéterminée.

Par ailleurs, l'enfant est porteur d'un tubercule de Carabelli à gauche.

Comment interpréter tous les signes que nous venons de citer ?

Les affections semblables dont ces deux enfants sont porteurs relèvent-elles d'une syphilis héréditaire discrète ? On est porté à le penser devant les troubles du développement des organes génitaux et principalement des testicules qui sont, on le sait, très souvent atteints par la syphilis héréditaire. Doit-on également voir dans le tubercule de Carabelli un symptôme pathognomonique de cette affection, comme certains ont voulu le dire ?

Evidemment des sérologies spécifiques ont été pratiquées chez ces enfants ; elles sont toujours restées négatives. Ce fait ne vient pas à l'encontre de la possibilité d'une syphilis héréditaire, car la négativité de la sérologie est presque de règle dans cette affection larvée.

La preuve nous est impossible à faire d'une manière indiscutable. Et nous souvenant du principe de voir l'infection syphilitique, non partout, mais seulement partout où elle est, nous faut-il abandonner cette possibilité et nous tourner vers le délicat problème d'une participation endocrinienne ?

Les tests nous manquent à ce sujet. Les tentatives faites dans ce sens n'ont pas donné de résultats concordants et nous ne les retiendrons pas.

Cette déficience endocrinienne ne peut-elle pas elle-même dépendre d'une autre affection qui agirait sur les glandes à sécrétion interne ?

Il est évident que la symptomatologie qui accompagne les lésions lymphangiomateuses de ces enfants plaide en faveur de l'infection syphilitique. Mais selon l'avis de notre Maître, le problème étiologique reste entier ; il est bien difficile de prendre position pour l'une ou l'autre hypothèse sans faire preuve d'une témérité dangereuse

Pathogénie

Pathogénie

Quels sont les rôles respectifs joués par les différents éléments que l'on peut voir en examinant une coupe histologique de lymphangiome ?

La question est bien difficile et a suscité de nombreuses controverses.

Certains se sont demandé si le lymphangiome était créé par une stase lymphatique ou bien si au contraire la polifération des parois lymphatiques jouait le rôle principal ? La première détermine-t-elle et entretient-elle, la seconde, ou bien, comme le prétend Torök, la polifération endothéliale est-elle la cause première, autonome et suffisante, la stase lymphatique ne venant que se surajouter et n'intervenant que comme facteur favorisant ?

Darier affirme que la stase est le facteur déclenchant ; à quoi Torök répond qu'il a constaté la présence de nouvelles formations vasculaires, de vaisseaux lymphatiques cheminant dans les papilles pour y constituer des lacunes, alors qu'il estime que normalement les lymphatiques s'arrêtent à la base des papilles.

Il démontre ainsi du même coup, d'une part l'existence du lymphangiome, puisqu'il rencontre des formations lymphatiques là où normalement il n'y en a pas ; d'autre part que la lymphe ne vient que secondairement remplir ces néoformations. Mais il attribue à tort, croyons nous, une grande valeur pathogénique à la présence de prolongements dentelés qu'envoient à l'entour certaines cavités lymphatiques ; il les considère comme des bourgeons endothéliaux. Nous pensons qu'il s'agit là en réalité d'une erreur d'interprétation : ces « prolongements » et ces « bourgeons » ne sont autres, à notre avis, que les diverticules que l'on rencontre fréquemment sur les vaisseaux lymphatiques. Ces vaisseaux en effet prennent à leur naissance une disposition en cul-de-sac car le système lymphatique constitue un système parfaitement clos, contrairement à l'affirmation que l'on peut trouver dans la *Pratique Dermatologique* de Besnier, selon laquelle « l'arbre lymphatique a pour racines des espaces dépourvus de parois propres ».

Cependant Torók dit avoir vu, au centre des gros amas cellulaires du tissu conjonctif environnant, de fines fentes à revêtement endothélial commençant ; ces dernières représenteraient une néoformation hétéroplastique des lymphatiques.

Notre Maître, le Professeur Favre, insiste bien sur ce point qu'il ne faut pas confondre un processus de stase et une néoformation active. Viendrait-il en effet à l'idée de voir une similitude d'origine entre une congestion veineuse et un angiome vasculaire sanguin ? La stase, qu'elle soit veineuse ou lymphatique, est essentiellement passive, tandis que l'angiome ou le lymphangiome est

quelque chose d'actif, impliquant l'édification d'éléments vasculaires nouveaux qui n'existent pas ou peu dans un tissu normal.

Le Professeur Favre, dans le compte-rendu de l'examen histologique de la biopsie faite sur le jeune T..., constate la présence d'amas cellulaires dans le tissu conjonctif entre les cavités lymphatiques.

Devant cette constatation, il écrit ;

« Les cellules qui forment ces amas ont, les unes, un noyau foncé, homogène, et paraissent être des lymphocytes ; d'autres sont des cellules conjonctives arrondies ou oblongues ».

« Ces cellules interviennent-elles dans la formation des cavités lymphatiques ? Le fait est probable ».

« Au sein de ces amas ces cellules se disposent en ordre endothélial autour des petites cavités, et il semble bien qu'on assiste là à l'édification d'une formation lymphatique ».

CONCLUSIONS

Nous rapportons dans ce travail les observations de deux cas curieux de lymphangiomes.

Ces deux cas sont remarquables par la multiplicité des localisations du processus lymphangiomateux chez l'un et l'autre sujet. Ils ont, et cela est également singulier, les mêmes localisations particulièrement développées aux enveloppes de la verge, y créant des lésions sur lesquelles on a cherché à intervenir par la circoncision. Elles atteignent aussi la peau des doigts, sur lesquels elles se manifestent par des éléments groupés hyperkératosiques.

L'un et l'autre sujet présentent en outre des lésions plus diffuses et plus profondes qui se manifestent par une augmentation de volume, une modification de consistance des segments de membres.

Chez ces deux sujets, l'affection a été observée dès les premiers mois de la vie. Dans l'un et l'autre cas les interventions chirurgicales qui ont été faites n'ont pas eu de résultat définitif ; l'affection s'est reproduite in situ, et lors d'une opération itérative on a pu constater chez l'un des sujets, ce que faisait prévoir l'infiltration

massive du prépuce, qu'aux lésions lymphangiomateuses superficielles s'ajoutait un lymphangiome profond.

La multiplicité des localisations, l'ubiquité du lymphangiome ont été rarement, à notre connaissance, signalées, et ce point nous paraît être un des faits les plus intéressants de notre travail.

Le second est dans la singulière ressemblance de ces deux cas cliniques.

Les sujets que nous avons observés présentent l'un et l'autre des altérations, des lésions dont l'importance est grande pour tenter un essai d'interprétation des modifications du système lymphatique.

L'un et l'autre ont des altérations testiculaires, des troubles dystrophiques et endocriniens. Les lymphangiomes multiples ne sont qu'une partie des tares pathologiques que l'examen a permis de relever chez eux.

Les deux observations curieuses que nous rapportons ne permettent pas d'édifier une explication valable et solidement fondée des lymphangiomes. Elles montrent toutefois que l'explication par une simple malformation ne saurait être soutenue. La lésion lymphatique n'est pas fixe comme le serait une simple malformation : elle évolue ; d'autre part la stase lymphatique à elle seule ne saurait l'expliquer. Elle a récidivé après les tentatives d'ablation ; elle n'est pas isolée et nous croyons que toute vraie explication devra tenir compte en pareil cas, des lésions associées aux lymphangiomes ubiquitaires de nos malades.

Comme on le sait aujourd'hui pour les angiomes sanguins, les angiomes lymphatiques ne sauraient plus longtemps comporter les explications simplistes et puériles dont on se contentait autrefois.

Il faut étudier non seulement le lymphangiome même, mais celui qui en est porteur. C'est seulement ainsi que l'on pourra édifier un jour une explication scientifique des néoformations évolutives du système lymphatique.

Vu et approuvé,

Le Doyen :

LÉPINE.

Vu,

Le Président de la Thèse :

M. FAVRE.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 27 Juin 1942.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université :

GAU.

BIBLIOGRAPHIE

- BESNIER, BROCC et JACQUET. — Lymphangiomes. *Pratique Dermatologique*, T. III, pp. 435 à 447.
- BESNIER, BROCC et JACQUET. — Eléphantiasis congénital. *Pratique Dermatologique*, T. II, p. 392.
- BRUNAUER. — Zur Histogenese der Lymphangioma circumscriptum cutis. Ein Beitrag zur Lehre von den Genodermatosen. *Arch. für Dermat. u. Syph.*, T. CXLII, 1923, p. 145.
- BURNIER et REJSK. — Lymphangiome circonscrit à type zoni-forme. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.*, séance du 15 janvier 1925, p. 20.
- DEKEYSER. — Eléphantiasis congénital. *Encyclopédie Méd. Chir.*, Feuillet 12.111, p. 11.
- DUPONT A. — Les lymphangiomes. *Encyclopédie Méd. Chir.*, Feuillet 12.110, p. 7.
- FABER et LUSIGNAN. — Hereditary Elephantiasis. *Amer. Jour. Dis. Children*, T. XLVI, n° 4, octobre 1933, p. 816.
- FAVRE, CHANIAL et ROUX. — Deux cas de lymphangiomes. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.*, Réunion Dermat. de Lyon, Séance du 9 Mai 1941, p. 774.
- FERRON. — Lymphangiome congénital de la région inguino-crurale droite. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.*, Séance du 8 mai 1921, p. 153.

- GARNIER. — Eléphantiasis du prépuce et du fourreau de la verge d'origine indéterminée. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.*, n° 6, juin 1933, p. 870.
- GOLDBLATT. — Hemangiolymphangioma elephantiasis. *Archives Dermat. a. Syph.*, T. 34, n° 1, juillet 1936, p. 187.
- GOUGEROT. — Lymphome. *Bull. de la Soc. Fr. Dermat. Syph.*, mai 1940, p. 189.
- GOUGEROT, COHEN R. et TISCA. — Lymphangiome d'apparition tardive (naevus). *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.* Séance du 12 février 1931, p. 202.
- HALLAM. — A case of lymphangioma. *Brit. Jour. Dermat. a. Syph.*, T. 47, n° 7, juillet 1935, p. 302.
- HUDELO et PICARD. — Lymphangiome circonscrit. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.* Séance du 10 février 1921, p. 80.
- INGRAM P. C. P. — Clinical Note. A case of elephantiasis due to congenital syphilis. *Journ. of Dermat. a. Syph.*, T. XLII, n°s 8 et 9, août-septembre 1930, p. 391.
- KINOSHITA M. — Fall von Lymphangioma cavernosum mit Elephantiasis congenita lymphangiectatica und multiplex Steinen. *Jap. Journ. Dermat. a. Urol.*, T. 36, n° 5, novembre 1934, p. 109.
- KORNFED W. et GRUNWALD P. — Elephantiasis lymphangiectatica bei einem vier Monaten alten menschlichen Embryo. *Wien. Klin. Wochenschr.*, T. 48, n° 1, 4 janv. 1935, p. 31.
- LECÈNE P. — Deux cas d'angiome diffus à tendance extensive. *Bull. et Mém. de la Soc. Nat. de Chirurgie.* Séance du 6 mai 1925, p. 545, 3 fig.
- LORTAT, JACOB et Mlle BROUSSE. — Lymphangiome monstrueux des membres inférieurs avec pachydermie sous-lymphangiomateuse. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.* Séance du 8 mars 1928, p. 225, 2 fig.
- MILIAN G. — Récidive dans la cicatrice d'angiolymphangiome extirpé. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.* Séance du 10 juin 1920, p. 187.

MILIAN et LORTAT-JACOB. — Hémolymphangiome diffus avec ostéogigantisme des membres inférieurs. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.* Séance du 9 juin 1932, p. 650. (Observ. publiée *in extenso* dans la *Rev. Fr. de Dermat.*).

MOYLE R. D. — Lymphangiome. *Proc. Roy. Soc. Méd.*, août 1936, n° 10, pp. 1290-1291.

NEUMARK. — Contribution à l'étude des naevi vasculaires hyperkératosiques (hémolymphangiomes verruqueux hyperkératosiques). *Rev. Fr. de Dermat. et Vénérologie*, avril 1931, p. 195 à 209. 1 fig.

NICOLAS J., PETOURAUD Ch. et VIAL. — Lymphangiome superficiel et profond du bras. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.* Séance de Lyon du 16 mars 1933, p. 645.

OLIVER E. A. et KENDRICK. — Hémangio-lymphangiome. *Arch. Dermat. a. Syph.*, juillet 1937, T. XXXVI, n° 1, p. 215.

PAUTRIER et Mlle ELIASCHEFF. — Lymphangiome de la fesse. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.* Séance de Strasbourg 13 janvier 1921, p. 20.

PIERRET et LE MARC'HADOUR. — Eléphantiasis chez un enfant. *Nord Méd.*, T. XL, n° 790, 15 janvier 1933, p. 74.

ROEDERER. — Lymphangiome circonscrit de la fesse. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.* Réunion Dermatologique de Strasbourg. Séance du 14 novembre 1926, p. 743.

SINGLETON A. D. — Affections lymphatiques congénitales. Lymphangiome. *Ann. Surg.*, juin 1937, T. CV, n° 6, p. 952 à 968. 20 fig.

STOKES. — Lymphangiomatous and hemangiomatous nevus associated with enormous hypertrophy of the sweat glands and localized hyperhydrosis on excitement. *Arch. of Dermat. a. Syph.*, août 1923, p. 187.

STUMPF-BECKMANN M. — Lymphangioma simplex. Eléphantiasis lymphangiectatica. *Zentr. f. Haut. u. Geschl.*, T. 56, n° 1, 20 avril 1937, p. 14.

TEMPLETON H. — Lymphangioma. *Archives Dermat. a. Syph.*, T. 32, n° 2, août 1935, p. 307.

THIBIERGE et LEGRAIN. — Un cas de lymphangiome de la fesse.
Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph. Séance du 10 mars 1921,
p. 128.

TOURAINE et PICQUART. — Lymphangiome génital de deux ju-
meaux. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.* Séance du 11 février 1937,
n° 2, p. 308.

VIGNE. — A propos de la structure histologique d'un cas d'hé-
mato-lymphangiome. *Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.*
Séance du 7 juillet 1921, p. 417.

WEISSENBACH, LÉVY-FRANCKEL et CAILLAU. — Hémo-lymphan-
giectasie hypertrophique (vasculaire, lymphatique, con-
jonctive et osseuse) à disposition hémiplegique. *Bull.*
Soc. Fr. Dermat. Syph. Séance du 14 novembre 1935,
p. 1613.

TABLE DES MATIÈRES

	PAGES
<i>Rappel historique</i>	13
<i>OBSERVATIONS</i>	19
OBSERVATION I	21
1° <i>Lésions des membres</i>	23
2° <i>Lésions des organes génitaux</i>	25
OBSERVATION II	28
1° <i>Lésions des membres</i>	30
2° <i>Lésions des organes génitaux</i>	33
<i>EXAMENS ANATOMO-PATHOLOGIQUES</i>	37
1° <i>Eléments du doigt</i>	39
2° <i>Fragments du prépuce</i>	41

	PAGES
<i>DISCUSSION DES OBSERVATIONS</i>	45
Apparition des lésions	47
Identité morphologique des lésions	48
 <i>ETIOLOGIE</i>	 53
 <i>PATHOGENIE</i>	 61
 <i>Conclusions</i>	 67
<i>Bibliographie</i>	71



